Lane Medical Library
DEC 5 1902

Ein Fall von Sklerodermie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Kurt Herz

aus

Schwelm i. W.

Schwelm i. W.
Buchdruckerei von Moritz Herz
1902.

Ein Fall von Sklerodermie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Kurt Herz

aus

Schwelm i. W.

Schwelm i. W.
Buchdruckerei von Moritz Herz
1902.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg

Dekan
Prof. **Kraepelin.**

Referent
Geh. Rath **Erb.**

1902.

Meinen lieben Eltern!

Die Sklerodermie ist eine Erkrankung, die schon seit mehreren hundert Jahren bekannt und beschrieben worden ist. Schon im Jahre 1895 konnten Lewin und Heller in einer monographischen Studie über 500 Fälle sammeln; und seit dieser Zeit hat die Zahl der Publikationen noch ganz bedeutend zugenommen, was wohl nicht nur einem erhöhten Interesse für die Krankheit, sondern auch — wenigstens zum Teil — einer steigenden Frequenz zuzuschreiben ist.

Um so bedauerlicher ist es, wenn trotz alledem die Aetiologie der Sklerodermie, ihr eigentliches Wesen, noch in vollständiges Dunkel gehüllt ist, zumal dieser Mangel in krassem Widerspruch steht zu der klinischen Symptomatologie der Affektion. Auch die mühevollsten anatomischen Untersuchungen haben an dieser Sachlage nichts geändert.

Naturgemäss hat man sich über die anatomisch sichtbaren Veränderungen der Haut entsprechend dem Hauptsitz der Krankheit am genauesten orientiert.

Die Befunde, die bei derselben erhoben wurden, stimmen im Wesentlichen überein: Die Epidermis fand man meist normal, selten hypertrophisch; in einigen Fällen, besonders in den späteren Stadien der Sklerodermie, schmäler als gewöhnlich. Zuweilen beobachtet man mangelhafte Verhornung und eine stärkere Neigung zur Abschuppung, sodass das Stratum corneum abgehoben erscheint (Wolters, Dinkler, Notthaft). Das Stratum granulosum zeigt nichts Abnormes; in dem Stratum mucosum hebt man allgemein die Abnahme der zwischen den Papillen gelegenen Retezapfen hervor, die man als Folge der Atrophie der Papillen ansieht. Diese erscheinen abgeflacht und in ihrer Structur verändert, je nach der Intensität der Sklerodermie, zuweilen bis zu fast homogenen Bindegewebsfascikeln umgewandelt. Das Pigment ist in den Basalzellen der Keimschicht dicht angeordnet, sodass es an einzelnen Stellen die Kerne verdeckt. Diese selbst enthalten aber kein Pigment, sondern ausschliesslich das Protoplasma. — Die wichtigsten Veränderungen zeigt das Corium. Es ist verbreitert durch Wucherung des Bindegewebes, das in fest verfilzten breiten Zügen — meist horizontal — angeordnet ist. Die Zahl der zelligen Elemente erscheint verringert; doch wird ihre Verminderung vielfach nur als relative angesehen, infolge Zunehmens der collagenen Bindegewebsbündel. Auch zeichnen sie sich durch ihr kleines Volumen und ihren spärlichen Protoplasmahof aus.

Bezüglich der elastischen Fasern finden wir die widersprechendsten Ansichten: Einige Autoren, unter ihnen zuerst wohl Wolters, betonen in allen Schichten der Haut ihre Vermehrung, teilweise Volumenzunahme und unregelmässigen Verlauf, geben aber die Möglichkeit zu, dass diese Erscheinung vielleicht nur eine Compressionsfolge sei und durch die Atrophie der Haut und consecutive Annäherung der einzelnen Fasern vorgetäuscht werden könnte. Andere finden garkein abnormes Verhalten der elastischen Fasern; wieder andere, unter ihnen besonders und zuerst Dinkler, später Heller und du Mesnil, constatieren gar eine direkte Volumenabnahme derselben.

Das Pigment ist in der Lederhaut vermehrt; die Menge wechselt geradeso, wie man makroskopisch die verschiedensten Grade der Pigmentierung beobachten kann. Hauptsächlich findet es sich — meist in Körnern, selten in Schollen angeordnet — in den Papillen und der subepithelealen Zone, also an Stellen, an denen sich zahlreiche feinste Capillaren vorfinden. Deshalb wird es auch als haematogenes gedeutet.

In den Vordergrund bei der mikroskopischen Untersuchung der Haut stellen sich die intensiven Veränderungen der Gefässe. Dinkler und Wolters haben besonders eingehend die pathologischen Prozesse an ihnen geschildert. Bei Besprechung der einzelnen Theorieen, die man über die Pathogenese der Sklerodermie aufgestellt hat, komme ich speciell auf sie zurück; auch finden dort die Veränderungen am Lymphgefässsystem ihre Besprechung, die von einigen Forschern gesehen wurden. Hier sei nur schon darauf hingewiesen, dass uns über die Gefässnerven jegliche pathologische Erfahrung abgeht.

Das Unterhautzellgewebe zeigt in toto ebenfalls ausgesprochene Bindegewebswucherung und consecutive Veränderungen der Schweissdrüsen durch kleinzellige Infiltration in ihrer Umgebung, je nach der Intensität der Erkrankung. An den Haaren finden sich keine Abnormitäten; nur fallen vielfach die Arrectores pilorum durch bedeutende Volumenzunahme auf, was man nach dem Vorgange Dinklers durch eine compensatorische Hypertrophie infolge vermehrter Arbeitsleistung zu erklären sucht.

Das Unterhautfettgewebe kann je nach dem Grade der Bindegewebshypertrophie eine ausserordentliche Atrophie erleiden, dermassen, dass das Fett aus den Zellen verdrängt wird und das Protoplasma derselben schrumpft, um schliesslich ganz durch Bindegewebe ersetzt zu werden.

Die Muskulatur, deren Veränderungen besonders von Dinkler, Méry, Goldschmidt und v. Notthaft studiert wurden, zeigt ebenfalls starke Wucherung des interstitiellen und intramuskulären Bindegewebes, das sogar in Form von fibrösen, zahlreiche embryonale Zellen enthaltenden Strängen die einzelnen Fasern auseinanderdrängen kann. Die Muskelfasern selbst verfallen einer ausgesprochenen Atrophie und Degeneration, die sich in Abnahme ihrer Querstreifung, Aufquellung

und späterer Vacuolenlichtung zu erkennen giebt. Auch finden sich Angaben von Muskelzellenschläuchen und auch Myoblasten (v. Notthaft). Die Gefässe der Muskulatur zeigen endarteriitische Veränderungen, ähnlich den Hautgefässen.

Die Knochenaffektionen, die für eine besondere Form der Sklerodermie, die Sklerodaktylie, von wesentlichem Interesse sind, wurden von Lagrange und Wolters genauer untersucht und werden von letzterem als identische Prozesse mit den im übrigen Körper und der Haut von Sklerodermatikern gefundenen angesehen. Sie äussern sich in einer Atrophie der eigentlichen Knochensubstanz und Wucherungen des Bindegewebes mit den charakteristischen Gefässveränderungen. Das Knochengewebe wird von unregelmässigen Balken gebildet und schliesst grosse Hohlräume ein, die mit Fett und wenigen embryonalen Zellen angefüllt sind. Die Havers'schen Kanäle zeigen eine bedeutende Erweiterung.

Häufig sind auch bei der Sklerodermie Erkrankungen der inneren Organe angegeben worden. Die wichtigsten, die uns ausschliesslich in Betracht zu kommen scheinen, die Veränderungen am Centralnervensystem und an der Schilddrüse, finden weiter unten ihre Berücksichtigung. Ob die mikroskopische Untersuchung der anderen Organe den Wert hat, den die betreffenden Autoren ihnen beimessen, ist anzuzweifeln. Finden sich Veränderungen, so zeigen sie das Bild einer Induration oder Schwielenbildung. Da diese aber keineswegs als specifisch für die Sklerodermie angesehen zu werden brauchen, so ist ihre Bedeutung noch vorläufig in Frage zu stellen.

Der Vollständigkeit halber dürfen wir im Anschluss an die mitgeteilten anatomischen Untersuchungen, die — wie gesagt — im Wesentlichen übereinstimmen, die Befunde nicht übergehen, die Unna erhoben und in seiner „Histopathologie der Hautkrankheiten" publiziert hat. Seine Auffassungen stossen vorläufig noch auf solchen Widerspruch, dass es hier nicht angebracht erscheint, seine ausführlichen Darlegungen entsprechend zu skizzieren. Ich möchte nur schon jetzt darauf hinweisen, dass Unna auf Grund dieser Untersuchungen zu einer genaueren Klassification der Krankheit gelangt, indem er eine diffuse und circumscripte Sklerodermie unterscheidet und letztere wieder in die Morphaea, die Keloid- und kartenblattähnliche trennt. Von dieser letzteren will er ein Frühstadium, das des entzündlichen Oedems und ein zweites, das Stadium der kollagenen Hypertrophie, der Sklerose, unterschieden wissen.

Es liegt auf der Hand, dass solch reichhaltige anatomischen Befunde die verschiedensten Deutungen des Wesens der Sklerodermie zulassen. Bedenkt man noch, dass man geneigt ist, aus dem klinischen Symptomencomplex von selbst beobachteten Fällen einige Momente besonders hervorzuheben, um aus ihnen den aetiologischen Faktor zu abstrahieren, so ist es erklärlich, dass sich die verschiedensten Theo-

rieen über die Ursache der sklerodermatischen Veränderung herausgebildet haben.

Von älteren Anschauungen, nach denen die Sklerodermie auf eine „rheumatische Ausschwitzung" (Fuchs) oder gar auf eine „Verhärtung des Panniculus adiposus, hervorgebracht durch Gerinnung des Fettes und einen Kongestionszustand des Gewebes" (Rilliet) zurückzuführen sei, gehe ich nicht ein. Sie entstanden durch mangelhaft ausgebildete Untersuchungsmethoden und entbehrten jeder sicheren Begründung.

Bedeutung gewannen erst die Hypothesen, die sich auf gewissenhafte anatomische Untersuchungen bei Sectionen stützten.

Da sei vor allem der Theorie Erwähnung gethan, die zuerst J. Heller auf Grund eines Sectionsbefundes bei einer 56 jährigen Frau aufstellte, die an einer diffusen Sklerodermie erkrankt war: Er fand eine ausgedehnte Affektion des gesammten Lymphapparates: die Lymphgefässe ektatisch, von derbem Bindegewebe eingeschlossen; den Ductus thoracicus in einen Bindegewebsstrang mit nur noch siebförmigen Oeffnungen umgewandelt, die Lymphdrüsen und Milz induriert und analoge Veränderungen in den Follikeln und Peyer'schen Plaque's. Daraus schloss er, das Wesen der Sklerodermie sei in einer primären Affektion des Ductus thoracicus zu suchen; die daraus resultierende Lymphstauung übe einen Reiz in den verschiedenen Organen aus und habe eine Bindegewebsneubildung in denselben, besonders auf der Haut, zur Folge.

Auch Heusner glaubte eine Lymphgefässerkrankung als Ursache für die Sklerodermie annehmen zu müssen, infolge auffallender Milzvergrösserung eines Patienten und reichlichen Gehaltes des Blutes an weissen Blutkörperchen, das ihm die Beziehung der Sklerodermie zur Leukaemie nahelegte. Jedoch wurden ähnliche Beobachtungen bei keiner Untersuchung in der Folgezeit gemacht; und, wenn auch später andere Autoren wie Hebra, Rasmussen und Lassar infolge Befundes von Rundzellen in den Saftspalten und im perivasculaeren Gewebe auf die Möglichkeit einer allgemeinen oder lokalen Lymphstauung als ursächliches Moment für die Sklerodermie hinwiesen, so darf doch heute diese Hypothese als endgültig abgethan betrachtet werden.

Eine zweite Theorie wusste sich mehr Anhänger zu erwerben. Sie stützt sich auf die angedeuteten Befunde am Blutgefässsystem der Haut von Sklerodermatikern. Wenn auch einige Forscher, wie Widal, Méry und Crocher, schon auf die Möglichkeit hinwiesen, dass ein ursächlicher Zusammenhang zwischen den Veränderungen der Blutgefässe und der Sklerodermie existieren könnte, so war es doch Wolters und Dinkler vorbehalten, — ihre ausführlichen Arbeiten erschienen fast gleichzeitig — die Hauptwortführer der vasculösen Theorie abzugeben.

Dinkler fand ausgeprägte Affektionen an den Gefässen, die für eine Peri-Mes- und Endarteriitis fibrosa anzusprechen sind: Die Capillaren

verödet, ihre spärlichen Reste zeigten Endothel- und Perithelwucherungen; die Adventitia der kleineren Arterien wiesen bald kleinzellige Infiltration und Hypertrophie, bald atrophische Zustände auf, derart, dass die Media direkt an das Bindegewebe der Nachbarschaft grenzte. Die Media war von unregelmässiger Dicke und zeigte auffallenden Mangel an elastischen Fasern. Die Lamina elastica interna war entweder atrophisch oder je nach den Intimaveränderungen in spärlichen Resten vorhanden. Die Intima zeigte eine Bindegewebswucherung in allen Graden, selbst bis zur Gefässobliteration, der hier und da eine Thrombose vorausgegangen war.

Auf Grund dieses Befundes kommt Dinkler zu dem Schluss, dass der Sklerodermie eine Gefässerkrankung zu Grunde liege, und zwar — die grösseren und grossen Gefässe fand er frei von irgend welchen nennenswerten Veränderungen — eine Affektion der kleinen Arterien, die vor allem die Haut und, im Gegensatz zu anderen arteriitischen Prozessen, diese nur zum Teil befalle. Hierdurch werde teils eine eigentümliche Quellung und Verschmelzung der Bindegewebsfibrillen herbeigeführt und neugebildetes Granulationsgewebe zu fertigem Bindegewebe umgebildet („Stadium hypertrophicum"), teils komme es zur Atrophie durch Schrumpfung und narbige Degeneration der beiden Bindegewebsformen („Stad. atrophicum").

Dinkler spricht also nur von einer Gefässaffection und will dabei von einer „eigentlichen Entzündung" nichts wissen. Andere Forscher, wie Friedheim, M. Gaucher und nach ihnen Neumann, gelangen auf Grund anatomischer Untersuchungen zu ähnlichen Schlussfolgerungen über die Pathogenese der Sklerodermie. —

Einen gewissen gegensätzlichen Standpunkt beobachten wir bei Wolters. Dieser beschreibt anatomische Untersuchungsbefunde, die im Wesentlichen mit denen Dinklers übereinstimmen; doch legt er besonderes Gewicht darauf, dass er die Affektionen nicht nur an den kleinen Hautgefässen gefunden hat, dass vielmehr auch „grössere Gefässe des Coriums den Prozess in allen Stufen der Entwickelung zeigten". Auch bei ihnen fand er die ausgesprochenen Bilder der Endo- und Mesarteriitis obliterans, die alle Stadien der Verengerung aufwiesen bis zum völligen Verschluss des Lumens, oder bis zur Reduction desselben zu einem Schlitz. Daneben sah er auch die Venen erkrankt, meist dilatiert und von Blut strotzend.

Wolters rechnet nun im Gegensatz zu Dinkler die Sklerodermie zu der grossen Klasse der „interstitiellen Entzündung" und rechtfertigt diese Anschauung durch den Befund von gewucherten Zellen um Drüsen und Gefässe und hier und da um die Nervenscheiden, durch das Auftreten embryonaler Elemente in Zügen und Flecken, durch erhebliche Bindegewebszunahme und besonders eben durch „die für interstitielle Prozesse so charakteristischen Gefässveränderungen". Er will die Krankheit nicht als eine Entzündung der Haut allein aufgefasst wissen,

sondern als eine derartige Affektion des ganzen Körpers, die – wie die beschriebenen anatomischen Beobachtungen zeigen – in allen Organen Platz greifen kann. Der Prozess brauche nicht einmal von der Haut auszugehen, um sich von dort weiter auf Unterhautzellgewebe und Muskulatur etc. auszubreiten, sondern könne ebensogut in der Muskulatur entstehen und die Haut intact lassen.

Bei seinem Resumé lässt er die Frage, wie diese tiefgreifenden Prozesse entstehen, eigentlich offen. Er wagt es nicht, darüber zu entscheiden, ob bei dem sklerodermatischen Prozess die Entwickelung der Gewebsneubildung das primaere ist, oder die Veränderung der Gefässe; ebenso unentschieden lässt er das ursächliche Verhältnis beider zu einander. Doch scheint ihm „die Alteration der Gefässe das erste zu sein, die dann wiederum vielleicht als Reiz auf das Bindegewebe einwirke". Schliesslich giebt er aber zu, dass ebenso, wie durch experimentelle Nervenreizung analoge Veränderungen hervorgerufen werden könnten [Sklerosierung der Fussgefässe nach Ischiadicusreizung (Lewaschef), Atheromflecke in der Aorta nach Halssympathicus — Durchschneidung (Giovanni) und ähnlicher] ebenso die Gefässerkrankung bei der Sklerodermie mit nervösen Schädigungen in Zusammenhang stehen könnte.

So kann man schon bei Wolters Andeutungen finden, die darauf hinweisen, dass er bezüglich der Pathogenese der Sklerodermie Gefässerkrankung und nervösen Einflüssen gegenseitige Beziehung zuerkennen will. Er nimmt also eine gewisse Zwischenstellung ein zwischen den Forschern, die in der Sklerodermie lediglich eine Gefässerkrankung sehen und den Anhängern einer dritten Theorie, die als nervöse oder trophoneurotische bezeichnet wird.

Als Hauptvertreter dieser Theorie, resp. als diejenigen, welche zuerst ihre Anschauungen genau formuliert haben, sind wohl Heller und Lewin anzusehen. Ihre Ansicht über die Pathogenese der Sklerodermie fällt um so mehr ins Gewicht, als sie – wie zu Beginn schon erwähnt — an der Hand aller bis zur Zeit der Veröffentlichung ihrer umfangreichen Arbeit bekannten Fälle die Frage nach dem Wesen der Krankheit nach jeder Richtung hin kritisch beleuchteten.

Sie lieferten uns eine genaue Statistik der angegebenen aetiologischen Momente, vertieften sich eingehend in die grosse Mannigfaltigkeit der Symptome und stellten alle bisher bekannten Theorieen über das Wesen der Sklerodermie zusammen. Auf Grund dieser mühevollen Studien und vieler selbst angestellten Beobachtungen stellten sie die Theorie auf: „Die Sklerodermie ist eine Angio-Tropho-Neurose, welche sowohl von den peripheren Nerven als auch von dem Centralnervensystem ausgehen kann."

Damit geben sie den ursächlichen Einfluss der Gefässveränderungen zu, wollen sie aber im Gegensatz zu Dinkler als secundär betrachtet wissen nach vorausgegangenen nervösen Störungen. Sie stützen sich

dabei auf bekannte Thatsachen der Physiologie, die das Vorhandensein von einem vasomotorischen Centrum in der Medulla oblongata und minder bedeutenden in der grauen Substanz der Medulla spinalis und vielleicht auch in der Hirnrinde für erwiesen hält. Nach ihrer Auffassung hängt die erste Erscheinung der Sklerodermie, die circumscripte Rötung, die besonders in den peripheren Zonen der affizierten Stellen sichtbar ist, von einer Lähmung dieser vasomotorischen Centra ab. Diese bewirke eine Erweiterung der Gefässe, die wiederum vermehrte capillare Transsudation zur Folge habe. Das so erzeugte Oedem, welches stagniere, übe einen Reiz auf das umgebende Bindegewebe aus und bewirke die Hypertrophie desselben, welche wohl als Resultat von intercurrierenden Entzündungsvorgängen anzusehen sei (Stadium der Induration).

Die Pigmentbildung führen sie auf Blutungen aus den secundär affizierten Gefässen zurück, geben aber auch die Möglichkeit einer vermehrten Pigmentation durch direkte Reizung des betreffenden Centrums zu. Sie erkennen an, dass gewisse trophische Störungen, wie Veränderung im Haarwachstum, Desquamation der Haut, Veränderung der Nägel und leichte Neigung der Haut zur Ulceration ungezwungen in einer Verödung des entsprechenden Gefässgebietes ihre Erklärung finden könnte, heben aber andererseits hervor, dass tiefgreifende Prozesse, wie Gangrän ausgebreiteter Hautpartieen, Decubitus bei Kranken, die nie bettlägerig waren, Absterben ganzer Endphalangen und hochgradige Atrophie der Muskulatur und des Fettgewebes in gar keinem Verhältnis zu der „Geringgradigkeit" der Gefässerkrankung stehe und glauben dieselben auf eine direkte Laesion der trophischen Centren zurückführen zu müssen, deren Existenz wir wohl nach mannigfaltigen klinischen Befunden annehmen dürfen.

Sie machen ferner auf das häufige Zusammentreffen allgemein nervöser Erscheinungen, ja selbst hochgradiger Störungen des Centralnervensystems mit der Sklerodermie aufmerksam, z. B. gleichzeitig beobachtete nervös- hysterische Disposition, Psychosen, Schlaflosigkeit, Kopfschmerzen und Schwindel, Zuckungen, nervöse Anfälle, Chorea, Facialisparalyse, Pupillenerweiterung, dorsale Myelitis, Morbus Basedowi und Addison etc. und verwerten dies ebenfalls im Sinne ihrer Theorie.

Auch sehen sie besonders in der Lokalisation der Sklerodermie eine Stütze ihrer Anschauung, wobei sie auf häufig beobachtetes einseitiges Auftreten derselben, symmetrische Anordnung von Geschwüren und besonders den band- und streifenartigen Verlauf der Hautaffektion hinweisen, entsprechend der Richtung der peripheren Nerven.

Schliesslich geben sie zu, dass ihre Theorie durch pathologische Befunde nur dürftig gestützt sei, glauben dies aber auf vorläufig noch mangelhaft ausgebildete technische Untersuchungsmethoden zurückführen zu können. Sie skizzieren die wenigen positiven Sektionsbefunde, die teils eine Erkrankung der peripheren Nerven, teils Veränderungen

im Rückenmark und Gehirn aufweisen, aber freilich von den Autoren selbst als nur zufällige Complicationen angesehen werden.

Seitdem Heller und Lewin ihr Urteil über das Wesen der Sklerodermie abgaben, haben sich zahlreiche Autoren auf Grund eigener klinischer Beobachtungen ihnen angeschlossen. v. Notthaft giebt in einem zusammenfassenden Referat von „neuen Arbeiten und Ansichten über Sklerodermie" eine Aufstellung derselben, von denen ich nur einige namhaft machen möchte. Marianelli fand bei 6 Patienten 5 mit labilem Nervensystem, 3 mit Symptomen einer Polyneuritis. Biro rechtfertigt seinen Standpunkt besonders durch einen Befund von streng einseitigem Auftreten der Sklerodermie „en bandes". Pelizaeus beobachtete einen Fall von atrophierender Sklerodermie der einen Körperhälfte bei einem 6 jährigen Kinde, verbunden mit Atrophie der Knochen und Gelenke. Die Haut wurde nach der Muskel- und Knochenerkrankung afficiert. Alpár ist ein Anhänger der nervösen Theorie, weil er bei an einer diffuser, universeller Sklerodermie erkrankten Patientin schon nach kurzer Zeit an den verschiedensten Körperstellen Gewebszerfall in Form von schmerzhaften Geschwüren eintreten sah.

Ausserordentlich oft beobachtete man auch wieder die Ausbreitung der Sklerodermie im Verlaufe eines Nerven, und vielfach wird die Beziehung der Krankheit zu Nervenaffektionen hervorgehoben. Ganz besonders beruft man sich auf das gleichzeitige Vorkommen der Sklerodermie mit Morvan'scher und Raynaud'scher Krankheit und Morbus Basedowi.

Es ist natürlich, dass die Autoren, die auf die Complication mit letzterer Krankheit verweisen Stephan und ganz analoge Veränderungen bei denselben feststellen, in dem Morbus Basedowi eine Erkrankung des Centralnervensystems bulbaere erblicken, wie auch schon Heller und Lewin. Andere Forscher dagegen werden gerade durch diese häufige Combination veranlasst, für eine vierte Theorie über die Pathogenese der Sklerodermie einzutreten: die Schilddrüsentheorie.

v. Leube war wohl der erste, der auf das Zusammenvorkommen der Sklerodermie mit Morbus Basedowi aufmerksam machte; andere Autoren schlossen sich ihm an und folgerten daraus einen ursächlichen Zusammenhang beider Krankheiten. Einige wollen in der Sklerodermie sogar eine direkte Folge des Morbus Basedowi erkennen. So spricht sich z. B. Jeanselme aus, der bei einer an Morbus Basedowi erkrankten Frau allmählich eine Sklerodermie auftreten sah. Er deutet dabei auf die vielfach analogen Symptome bei Sklerodermie und Myxoedem; giebt aber auch zu, dass beide Krankheiten einen aetiologischen Zusammenhang haben könnten, nämlich in der Erkrankung der Schilddrüse. Auch Raymond, der Sklerodermie mit gänzlichem Schilddrüsenmangel combiniert sah, weist auf die mögliche Abhängigkeit beider Erscheinungen von einander hin und zieht die Folgerung, gewisse Erkrankungen der Schilddrüse, wie Morbus Basedowi, einfache Struma und die Atrophie der Thyreoidea könne Sklerodermie nach sich ziehen.

Verschiedene Autoren schliessen sich auf Grund anatomischer Befunde bei Sectionen der Schilddrüsentheorie an. So fand Singer bei der Leiche einer Patientin, die an universeller Sklerodermie gelitten hatte, ausgedehnte Veränderungen an der Schilddrüse, teils Atrophieen teils Kalkeinlagerungen und schwielige Induration. Er spricht deswegen die Sklerodermie als Folge der Schilddrüsenerkrankung an und macht auf die zahlreichen Symptome aufmerksam, die dieselbe mit anderen – nachweislich auf Veränderung der Thyreoidea beruhenden Erkrankungen habe.

Ganz eingehend beschäftigt sich auch Hektoen mit dieser Frage. Er fand ähnliche Veränderungen der Schilddrüse, wie Singer; neben hyaliner und cystischer Degeneration derselben ausserdem aber innerhalb des Organs und um dasselbe herum ausgebildete Arteriosklerose und als dritte Erscheinung eine Hypertrophie der Hypophysis. Er kommt zu dem Schlusse, die Sklerodermie sei in seinem Falle die Folge der Dysthyreoidie gewesen, diese wiederum sei durch die Arteriosklerose hervorgebracht und habe die vicariirende Hypertrophie der der Hypophysis veranlasst.

Durch solche Beobachtungen veranlasst, hoffte man, durch etwaige Erfolge bei Schilddrüsensubstanz-Behandlung die Theorie stützen zu können. Es werden auch von verschiedenen Autoren glückliche Kuren angegeben, besonders von Jakimoff, der bei einer an symmetrischer Sklerodermie erkrankten Patientin mit Sensibilitäts- und trophischen Störungen durch Verabreichung von Thyreoidin wesentliche Besserung und schliesslich fast vollständige Heilung erzielte. Diesen Autoren gegenüber sprechen jedoch viele andere, die ebenfalls zahlreiche Versuche mit dieser Art der Therapie anstellten, (Osler, Bailey, Dreschfeld derselben jegliche Wirkung, zum mindesten jede specifische, ab. Eine dritte Anzahl von Forschern W. Thomson, Jonas, Friedheim verdammt sie sogar wegen der bei dieser Behandlungsmethode beobachteten unangenehmen Nebenwirkungen, respective auffallender Verschlimmerung des eigentlichen Leidens.

So kann man kaum die beschriebenen Erfolge als beweisgebend dafür auffassen, dass der Sklerodermie eine Erkrankung der Schilddrüse zu Grunde liege. Und da auch die Mehrzahl der Autoren in dem Morbus Basedowi und einige im Myxoedem heute keine primäre Dysthyreoidie, sondern eine Nervenkrankheit erblicken, so wird sich wohl diese Auffassung niemals verallgemeinern lassen.

Aehnlich steht es mit einer fünften Theorie, die ich als infektiöse bezeichnen möchte. Freilich ist diese als solche nicht bestimmt formuliert worden, doch legen manche Autoren ganz besonders Wert auf eine der Sklerodermie vorausgegangene oder überhaupt anamnestisch nachweisbare Infektionskrankheit, wobei die verschiedensten derselben aufgezählt sind. Wolters hält es nicht für unmöglich, dass die Sklerodermie „eine der rheumatischen analoge Krankheit" sei. Andere Forscher sehen sie als identisch mit der Lepra an. (Grasset, Zambacco,

Berillon. Hoppe Seyler vermutete gar, man habe es bei der Sklerodermie mit einer akuten Infektionskrankheit zu thun, weil er sie gleichzeitig bei 2 Kindern aus demselben Ort auftreten sah; auch glaubte er in der Art des Entstehens und der Entwickelung der Krankheit und der häufigen Complication mit Gelenkaffektionen infektiöse Erscheinungen zu erblicken. Gleichwohl ist es ihm, wie verschiedenen anderen Forschern niemals gelungen, Mikroorganismen zu züchten.

Ich habe versucht, die verschiedenen Ansichten, die über das Wesen der Sklerodermie geherrscht haben und zum Teil noch bestehen, einigermassen zu gruppieren und bei den einzelnen Rubriken neben anderen Gesichtspunkten Andeutungen über die Zahl ihrer Anhänger gemacht. Da beobachtet man nun, dass sich aus den 5 aufgestellten Theorieen 2 herausschälen lassen: Die Gefässtheorie und angiotrophoneurotische Theorie, und dass von diesen die letztere in's Vordertreffen rückt.

Ich hatte Gelegenheit, in der dermatologischen Abteilung der Inneren Klinik zu Heidelberg einen Fall von Sklerodermie zu beobachten, der - glaube ich — geeignet ist, eine weitere Stütze der nervösen Theorie abzugeben.

Herrn Geheime Rat Erb verdanke ich die Freundlichkeit, mir die Publikation desselben zu gestatten. Ich lasse gleich die Krankengeschichte folgen.

Krankengeschichte.

Es handelt sich um einen 26 jährigen Mechaniker aus Mannheim, ohne jegliche hereditäre Belastung. Seine Mutter soll an Wassersucht und sein Vater eines gewaltsamen Todes gestorben sein. Seine Geschwister sind gesund; in seiner Familie sind niemals Nervenkrankheiten und Dermatosen vorgekommen. Auch Patient selbst will immer gesund gewesen sein, er hat keine Kinderkrankheiten gehabt. Seit 3 Jahren ist er verheiratet und Vater eines gesunden, 1¾ Jahr alten Kindes. Im Jahre 1898 erlitt er einen kleinen Unfall, indem er sich durch Contakt mit einer elektrischen Dynamomaschine eine circumscripte Verbrennung am linken Ringfinger zuzog. Während seiner Militärzeit (1895—1897) bemerkte er am Bauch rechts in der Gegend, in der „er den Militärriemen trug", eine etwas verhärtete Stelle, die allmählich eine dunklere Farbe annahm. Dieser Hautaffektion schenkte er keine Beachtung, bis er im August 1899 ähnliche Veränderungen an seinem rechten Unterschenkel beobachtete: Die Haut über der Wade wurde derber, gespannt und glänzend und nahm ebenfalls eine dunklere Färbung an. Der Prozess breitete sich langsam über den Unterschenkel aus und griff dann im Dezember allmählich auf den Oberschenkel über. Anfangs gingen diese Hautveränderungen ohne weitere Beschwerden einher. Zuweilen nur hatte Patient über leichte Ermüdbarkeit in der betroffenen Extremität zu klagen; er bemerkte kaum einen Unterschied in der Temperatur seiner Beine, konnte aber schon zeitig ein Ausfallen der Haare an den hauptsächlich affizierten Stellen beobachten. Mit Zunahme der Krankheit wuchsen nach und nach die Beschwerden: schliesslich wurde Patient derartig in seiner Bewegungsfähigkeit gehemmt, dass ihn die Affektion beim Gehen genierte. Er konsultierte einen Arzt, der ihm Bleiumschläge verordnete, ohne auf den Zustand einzuwirken. Auch Salben und Bäder, die später verschrieben wurden, waren ohne Erfolg. Darauf kam Patient im Oktober 1900 in Behandlung der hiesigen Ambulanz. Erst seitdem er unter derselben darauf aufmerksam geworden war, sich genauer zu beobachten, fand er, dass auch die Haut am linken Bein etwas derber wurde und es fiel ihm auf, dass er den rechten Arm nicht mehr so gut heben konnte, wie früher.

Ich hatte erst Gelegenheit, ihn Anfang Dezember zu beobachten. Patient teilte mir mit, dass er seine Haut am rechten Bein weicher wie beim Beginn der Behandlung finde, dass auch die Härte an dem Fleck rechts am Bauche geringer geworden sei; auch seien die Haare allmählich wieder gewachsen.

STATUS. 3. XII. 1900.

Der Patient ist ein kräftig gebauter, muskulöser Mann mit gut entwickeltem Fettpolster. Er zeigt keinen veränderten Gesichtsausdruck, keine Drüsenschwellung.

An den inneren Organen lässt sich nichts pathologisches nachweisen; auch von Seiten des Central-Nervensystems ist der Befund negativ.

An dem rechten Unterschenkel fällt sofort die geringere Dicke im Vergleich zum linken auf. Die Messung ergiebt als grössten Wadenumfang rechts 33½ cm., links 37 cm. Am rechten Unterschenkel fehlt die Behaarung, die links mässig ausgesprochen, fast völlig; nur über der Tibia beobachtet man einzelne kleine schwarze Härchen. Die Haut des rechten Unterschenkels ist im allgemeinen von gelblichem Colorit und stark

glänzend gespannt und zeigt multiple weissliche und gelbweisse Narben. Die Haut sitzt der Tibia fest adhaerent auf und lässt sich nicht abheben; erst nach hinten nach der Wade zu wird sie weicher und leichter fältelbar. Hier findet sich am Rande der irregulär begrenzten gelblichen Zone eine ebenfalls irregulär abgeschlossene weichere Zone von rötlichem Colorit. Aehnliche Verhältnisse bestehen in der rechten Kniegegend und am Oberschenkel, nur dass hier von weissen Narben nichts mehr sichtbar ist; auch stehen die gelben derberen Plaques hier isolierter und sind von breiteren rosafarbenen Zonen umgeben. Es besteht durchaus der Eindruck, dass die Affektion in ihrer Intensität von unten nach oben abnimmt. So ist auch die gesunde Zone des Oberschenkels weit umfangreicher im Verhältnis zu der der Wade.

An der rechten Seite des Abdomens — in der Mitte zwischen Nabel und Symphyse auf die rechte Seite beschränkt, zeigt sich ein etwa 25 cm. langer Streifen, der hinten aussen schmal beginnt und sich nach vorn zu einem etwa handtellergrossen Plaque verbreitert, dem Verlaufe des N. ileohypogastricus entsprechend.

Die Haut an dieser Stelle ist zum Teil bräunlich pigmentiert, zum Teil gelblich wie am Unterschenkel, zum Teil atrophisch.

Weiter oberhalb beobachtet man am Rippenrande einen etwa Dreimarkstück grossen Plaque mit leicht bräunlicher Pigmentation und weicher Infiltration der Haut.

Das linke Bein zeigt nur an der Innenseite des Oberschenkels Veränderungen der Pigmentation: Die Haut ist hier schwach bräunlich tingiert und mässig infiltriert.

Der rechte Arm, der beim Erheben im Schultergelenk schmerzt, zeigt keine Hautveränderung, auch ist die Bewegungsfähigkeit in keiner Weise beschränkt.

Therapie:

1) Intensive Massage.
2) Einreiben mit Ungt. acid. Salicyl.
3) Solut. Fowleri - innerlich.

Patient stellt sich verschiedentlich in der Ambulanz vor, während die entsprechende Behandlung eingeführt wurde, und man kann an einzelnen Stellen regelmässig ein Abnehmen des Glanzes und der Derbheit — besonders an den am meisten befallenen Stellen — bemerken.

19. I. 1901.

Der rechte Unterschenkel zeigt schon wieder deutliche Behaarung, die fast der linksseitigen gleichkommt. Die weisslichen Plaques — den atrophischen Hautpartieen entsprechend — haben ein mehr gelbes Colorit angenommen, das zum Teil schon in's Braunrote herüberspielt. Eine ganz bedeutende Besserung lässt sich am rechten Fuss über der Streckschne der grossen Zehe constatieren: Die Partie, die bisher durchweg einen weissen bis weissgelben Streifen darstellte, etwas schuppte und der Streckschne straff anlag, ist jetzt dunkelrot gefärbt, kaum noch glänzend und von der Unterlage leicht abhebbar. Dagegen ist die Besserung unterhalb des Malleolus, an der Innenfläche des Fusses nicht fortgeschritten. Patient giebt an, dass er hier grosse neuralgische Beschwerden beim Gehen verspüre, wie wenn sein Fuss umgeschlagen sei. Diese Stelle zeigt noch verstreute weisse Plaques. Am rechten Oberschenkel sind die gelblichen

derben Flecken kaum noch von den sie umgebenden rosafarbenen durch Gesicht und Gefühl zu unterscheiden. Die Extremität zeigt keine Drucksinnabnahme; doch besteht noch ein Spannungsgefühl, besonders in der rechten Wade, auch „schläft der Fuss nach langem Sitzen häufig ein" und ist „ganz steif". Der lange Streifen am rechten Abdomen ist noch deutlich sichtbar durch bräunlichrote bis gelbrote Verfärbung, doch ist von atrophischen Stellen hier nichts mehr zu bemerken; auch ist die Haut hier weniger glänzend und leichter abzuheben.

Die Affektion oberhalb derselben am Rippenrande zeigt kaum eine Veränderung. Die Erkrankung scheint sich sogar mehr nach dem Sternum hin ausbreiten zu wollen: man glaubt wenigstens, hier schon eine leichte Infiltration zu fühlen.

Am linken Bein ist ebenfalls keine Aenderung des Prozesses eingetreten, doch sieht man neuerdings auch linkerseits am Abdomen, etwas über der Crista ilei eine strangartige leicht infiltrierte Stelle mit geringer Rosafärbung. Sie entspricht etwa dem Verlauf des N. ileoinguinalis und ist mit der rechtsseitigen in ihrem Charakter vergleichbar.

Therapie fortgesetzt, dazu Schilddrüsentabletten.

Leider war es mir nicht möglich, den Patienten zur Excision und Untersuchung affizierter Hautstellen zu veranlassen. Doch bietet der klinische Symptomenkomplex manches Beachtenswerte.

Was zunächst den Beruf des Patienten angeht, so ist wohl kaum ein anderer Mensch gleichen Erkältungsschädlichkeiten ausgesetzt. Ich hebe dies hervor, obwohl er diesbezügliche Beschwerden abstreitet, weil wir wissen, dass gerade Maschinisten Temperaturschwankungen ausgesetzt sind, die auf die Dauer bei minder abgehärteten Leuten schädlich auf den Organismus einwirken müssen.

Die Vor- und Familiengeschichte bietet in keiner Weise etwas Belastendes; auch giebt der Kranke selbst kein Moment an, das er in ursächlichen Zusammenhang zu seiner Hauterkrankung bringen kann, hebt vielmehr hervor, mit Leichtigkeit seiner Dienstpflicht genügt zu haben. Und doch ist vielleicht einer Aussage ein gewisser aetiologischer Wert zuzusprechen: ich meine dem kleinen Unfall, den er an einem elektrischen Apparate erlitt. Beim Durchblicken der Litteratur finden wir vielfach einen Hinweis auf geringe Traumata, ohne dass man freilich meist klargestellt hätte, in welcher Weise dieselben den Krankheitsprozess verursachen oder wenigstens zu ihm Praedisposition schaffen könnten. Erst Heller und Lewin zogen auch ein in der Vorgeschichte erwähntes Trauma für ihre Theorie über das Wesen der Sklerodermie in Betracht. Sie sind der Ansicht, die Sklerodermie könne ebensogut

peripheren wie centralen Ursprungs sein, und zwar bedürfe es bei einem sonst labilen Nervensystem oder in anderer Weise praedisponierten Personen nur ganz geringer „Noxen", die auch „von der peripheren Eingangspforte aus ihre Wirkung entfalten" könnten. Sie denken dabei an zwei Möglichkeiten: Einmal könne die aetiologische Noxe direkt auf die peripheren trophischen Nerven und Gefässe einwirken, oder aber sie würde reflektorisch den centralen Charakter der Krankheit auslösen, indem sie bestimmte „depressorische" Nervenfasern reizte und so die Erregbarkeit des Medullarcentrums herabsetzte.

Wenn auch gerade die letztere Erklärung eigentlich das Gebiet der Hypothese schon überschreitet, so muss man immerhin die Vorstellung gelten lassen, dass derartige periphere Noxen einen aetiologischen Faktor oder mindestens den Anstoss zur Sklerodermie abgeben könnten. Und ich glaube, auch das erwähnte Trauma unter die Kategorie der nach Heller und Lewin so bezeichneten äusseren Einflüsse stellen zu können, zumal in der Litteratur noch geringere Verletzungen in diesem Sinne vielfach skizziert sind; einmal finde ich sogar einer vorausgegangenen Scabies diese Bedeutung beigelegt.

Bevor ich auf die Symptomatologie unseres Falles eingehe, möchte ich vorausschicken, dass man verschiedene Formen der Sklerodermie zu unterscheiden pflegt, je nach ihrer Lokalisation und Ausbreitung: Man teilt sie nach Massgabe der Hautaffektion ein in Sklerodermia diffusa und circumscripta (als Sklerodermie en plaques von den Franzosen und Morphaea von den Engländern bezeichnet).

Man muss zugeben, dass diese Bezeichnungen zuweilen eine ganz gute Beschreibung des Krankheitsbildes geben; doch sind sie auch nur als solche aufzufassen. Dem Verständnis der Krankheit führen sie uns in keiner Weise näher, und es ist immer hervorzuheben, dass klinisch eine solche Unterscheidung wie auch schon Dinkler und Wolters festgestellt haben) ganz unstatthaft ist, da eine Form aus der anderen entstehen und sich beide Typen gleichzeitig bei demselben Individuum vorfinden können. Auch ist im Allgemeinen pathologisch anatomisch kein wesentlicher Unterschied zwischen den beiden Arten ausfindig gemacht worden; und wenn — wie schon erwähnt — neuerdings Unna auch auf diesem Beobachtungsfeld Differenzen festgestellt haben will, so kann ich wegen des allgemeinen Widerspruchs, den er gefunden, dies vorläufig nur erwähnen, ohne ihm Gewicht beilegen zu dürfen.

Existieren klinische Unterschiede zwischen den einzelnen Fällen, und das trifft zweifellos zu — so ist das sehr erklärlich und in dem Krankheitsprozess begründet: Wir haben hier keine eigentliche Hauterkrankung, sondern eine Allgemeinaffektion vor uns, eine Erkrankung, die — wie schon die anatomischen Befunde zeigen — alle Gewebe des menschlichen Körpers befallen kann. Freilich sind die Veränderungen der Haut, mit der sie einhergeht, am meisten eclatant und haben auch der Krankheit den Namen gegeben, doch kann sie ebensowohl auf

Muskeln, Fascien, Nerven, Knochen und innere Organe übergehen. Was Wunder, dass wir da die Sklerodermie in den verschiedensten Formen auftreten sehen: Von geringfügigen circumscripten Hautveränderungen, die in einiger Zeit abgeheilt sein können, zu ausgedehnten generalisierten Prozessen mit mehr oder weniger infaustem Ausgang. Dass solch' verschiedene Arten auch verschiedene Symptome darbieten, ist ebenso natürlich.

In unserem Falle sehen wir eine Bestätigung dieser Auffassung: Beginn mit den typischen Erscheinungen der Sklerodermia circumscripta; plötzliches Auftreten der diffusen Form an ganz entfernten Körperstellen. Es ist wohl kaum anzunehmen, dass zwei verschiedene Prozesse den Patienten befallen haben; vielmehr äussert sich hier eben die Erkrankung gleichzeitig in verschiedener Form, indem sie sich, je nach der Disposition der betreffenden Körperteile, am Rumpfe in leichter Lokalaffektion der Haut, an den Extremitäten dagegen in ausgebreiteten Herden bemerkbar macht, die auch wie schon makroskopisch die auffallende Atrophie der rechten Wade erweist tiefere Teile in ihren Bereich gezogen hat. Gleichwohl können wir an beiden so different erscheinenden Formen alle drei Stadien des Prozesses erkennen:

1) Stadium des Oedems mit beginnender Infiltration,
2) Stadium der Induration,
3) Stadium der Atrophie.

Im ersten Stadium oder beim Uebergang desselben in das zweite beobachten wir nun auffallende Pigmentzunahme, eine rosarote bis rotbraune Verfärbung der Haut, die allmählich während des Stadiums der ausgebildeten Induration wieder zurückgeht und in's gelbbraune herüberspielt, um im atrophischen Stadium gänzlichem Pigmentmangel Platz zu machen; sich darstellend in weissen alabasterartigen Narben, in deren Circumferenz die Haut dem unterliegenden Gewebe straff anliegt. Diese Pigmentveränderungen lassen sich unschwer als haematogener Natur erklären: Austritt von Blut aus den arrodierten Gefässwänden, allmähliche Resorption desselben mit zunehmendem Schwund der Gefässe.

Soviel in Kürze über die Ausdehnung des Krankheitsprozesses im Allgemeinen bei unserem Patienten. Einige specielle Eigenarten der Lokalisation verdienen besondere Berücksichtigung:

In erster Linie fallen die erwähnten Stellen an beiden Seiten des Abdomens zwischen Nabel und Symphyse auf. Wir sehen hier eine Bestätigung für das häufig beschriebene Vorkommen der Sklerodermie in Streifen und Bändern, das den Franzosen Veranlassung zur Aufstellung einer besonderen Form gegeben hat: der „Sclerodermie en bandes". In den einleitenden Worten hatte ich verschiedentlich Gelegenheit, darauf hinzuweisen, in welcher Weise diese Erscheinung für die Auffassung vom Wesen der Sklerodermie Verwertung findet; dass sich besonders die Anhänger der nervösen und die der Gefässtheorie

in der Deutung derselben gegenüberstehen: Während Letztere darin eine direkte lokale Reaktion auf primär affizierte Gefässe erblicken, wollen Erstere teils die Gefässnerven für die Streifenform verantwortlich machen, teils darin eine Auslösung centraler Affektion erkennen. Einen eigenartigen Standpunkt in dieser Frage nimmt neuerdings Kaposi ein: Dieser lässt zwar die Annahme lokaler Circulationsstörungen, besonders auch in den perivasculaeren Lymphgefässen, gelten, kommt aber zu dem Schlusse, man werde dazu gedrängt, „eine vom Centralnervensystem influenzierte trophische Störung als entfernte Ursache der Krankheit anzunehmen, obwohl eine solche materiell nicht erwiesen werden könnte". Doch sträubt er sich dagegen, die lokale Ernährungsstörung einer Affektion peripherer Nerven zuzusprechen, erblickt darin vielmehr trophische Störungen, „da für angioneurotische nur wenig Gründe vorliegen".

Es ist leicht verständlich, wenn manche Autoren durch die eigenartige Ausbreitung darauf hingedrängt wurden, auf eine Analogie der Sklerodermie mit Herpes zoster hinzuweisen. Will man die sklerodermatische Veränderung mit dieser Krankheit identifizieren oder auch nur in Beziehung bringen, so fällt natürlich die früher daraus hergeleitete Auffassung von einer primären Gefässaffektion, nachdem diese irrigen Anschauungen Pfeiffers jetzt als abgethan betrachtet werden können. Anatomische Beweisgründe für eine Nervenaffektion, wie beim Herpes zoster, liegen bei der Sklerodermie nicht vor; denn ich glaube kaum, dass man die zuweilen vorgefundenen neuritischen Veränderungen verallgemeinern darf.

Hutchinson wies wohl zuerst auf die nahe Verwandtschaft des Herpes mit der Sclerodermie en bandes hin (der er übrigens den Namen Morphaea herpetiformis gab), constatierte aber, dass beim Zoster meist die bilateral symmetrische Anordnung fehle und die Affektion nur auf einen Nervenzweig beschränkt sei.

Brissaud übertrug infolge des augenscheinlichen Zusammenhanges beider Krankheiten die Auffassung, die er sich vom Wesen des Herpes zoster gebildet, auch auf die Sklerodermie. Er giebt die Beziehung der beiden Krankheiten zum Nervensystem zwar zu, erblickt in ihnen aber eine Affektion nicht von einzelnen Nervenzweigen, sondern von Gruppen solcher, die Angehörige derselben Rückenmarksmetameren der Embryonalzeit seien. Drouin und verschiedene andere — besonders französische Forscher — schlossen sich den Anschauungen Brissaud's an (Hallopeau, Achard, Ballet).

Nach den neuesten Forschungen, die Blaschko bei Gelegenheit des VII. Kongresses der dermatologischen Gesellschaft in einem Beitrag über: „Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut" zusammengestellt hat, wird die Existenz eines „myelomeren" Zosters im Sinne Brissaud's weder am Rumpfe noch

an den Extremitäten zugegeben, derselbe vielmehr bestimmt als Erkrankung eines Spinalganglion formuliert. Somit darf man heute kaum noch von einer Analogie zwischen den beiden Krankheiten sprechen, da bei der Sklerodermie niemals pathologische Befunde an den Spinalganglien gemacht worden sind. Doch ist das kein Gegenbeweis dafür, dass wir es bei der bandartigen Form der Sklerodermie mit einer Metamerenerkrankung zu thun haben könnten; und Blaschko giebt zu, dass einem Fall von Thibierge, bei dem die Affektion in zwei getrennten Zügen an Vorder- und Rückseite der oberen Extremität auftrat, eine Erkrankung des 7. oder 8. Cervicalsegmentes zu Grunde liegen könne. Jedoch kann man nach seiner Ansicht daraufhin auch an einen „fissuralen" Charakter der Sklerodermie denken, an eine Lokalisation der Krankheit — analog anderen Dermatosen z. B. manchen Naevusformen — in einem bestimmten, durch die Entwickelungsgeschichte vorgezeichneten Liniensystem (Voigt).

Bei unserem Patienten entsprechen die affizierten Stellen rechts dem Verlauf des Nervus ileo-hypogastricus, links mehr dem des N. ileoinguinalis und könnten auch in dieser Hinsicht Verwertung finden; jedoch möchte ich nicht unterlassen, darauf hinzuweisen, dass diese Lokalisation auch ganz zwanglos ihre Erklärung in äusseren Einflüssen finden könnte; vielleicht auch in manchem anderen der in diesem Sinne veröffentlichten Fälle. Ebenso wie man beobachtet hat, dass gewisse Stellen der Haut, besonders solche, die dem Knochen unmittelbar aufliegen, bei der Erkrankung zuerst und hauptsächlich ergriffen werden, kann man sich auch die Vorstellung machen, dass durch regelmässigen Druck von aussen die Lokalisation der Sklerodermie beeinflusst werden kann (als Analogon zu Morbus Addisonii). Und gerade im vorliegenden Fall liegt der Gedanke nahe, ob nicht auch bei einem sonst zur Krankheit praedisponierten Mann durch die anhaltende Reizwirkung, die eine festansitzende Hose oder ein sie haltender Leibriemen oberhalb der Beckenschaufel auf die Haut ausübt, jene circuläre streifenförmige sklerodermatische Veränderung hervorbringen könne.

Anders steht es dagegen mit einer zweiten Eigenart der Lokalisation, die bei dem Patienten in die Augen fällt: Wenn man auch linkerseits geringe Andeutungen von sich entwickelnder Sklerodermie feststellen kann, so ist doch die Affektion hauptsächlich auf die rechte Seite beschränkt, sodass man wohl berechtigt ist, von einer Halbseitigkeit der Lokalisation zu reden. Auch hier könnten eventuell äussere Einflüsse mitgespielt haben: Der Patient könnte in seinem Berufe besonders auf dieser Körperhälfte Erkältungsschädlichkeiten ausgesetzt gewesen sein; doch liegt hier der Gedanke an die Möglichkeit einer centralen Entstehung der Krankheit näher. Schon Heller und Lewin haben darauf aufmerksam gemacht, dass ähnliche halbseitige Affektionen verschiedentlich beschrieben worden sind.

Vergleichbar hiermit ist das auch zuweilen beobachtete bilateral symmetrische Auftreten der Sklerodermie, wie es zuletzt Bruns in einem Falle beobachten konnte, bei dem die Affektion ganz symmetrisch an beiden Beinen ausgeprägt war. Er kam infolge dessen zu dem Schlusse, dass bei seinem Patienten die Affektion der betreffenden Blutgefässe unter dem Einflusse spinaler Reizungs- oder Lähmungsvorgänge mit einem Worte spinaler Centren entstanden sei und will, besonders wegen der articulären Begrenzung, ein Beispiel für die Brissaud'sche myelomere Metamerie erkennen. Blaschko, der diesen Fall, wie ähnliche von Herxheimer ebenfalls citiert, ist freilich der Ansicht, dass einseitiges und bilaterales Auftreten der Affektion auch bei Annahme einer reinen Gefässwanderkrankung ohne Dazwischentreten irgend welcher nervösen Einflüsse seine Erklärung finden könne. Aber vielleicht liesse sich doch dieses Moment, ebenso wie in unserem Falle, als eine Stütze der nervösen Theorie ansehen.

Neben diesen Eigentümlichkeiten in der Lokalisation der Sklerodermie sei auf einige specielle Symptome besonders aufmerksam gemacht, die in unserer Krankengeschichte nur flüchtig erwähnt wurden: Es war dem Patienten schon lange aufgefallen, dass bei einem Stoss, Schlag oder ähnlichen stumpfen Verletzungen die dadurch hervorgebrachte rötliche Verfärbung der Haut auffallend lange bestehen blieb. Das gab Veranlassung, ihm künstlich mit dem Fingernagel solche Reize beizubringen. Darauf reagierte nun die Haut — entsprechend den Strichen — mit einer wenig intensiven Striemenzeichnung, die aber die Eigentümlichkeit bot, dass sie regelmässig verschiedene Stunden bis zu einem Tage in fast gleicher Intensität sichtbar blieb. Also eine Urticaria factitia von ungewöhnlich langer Dauer, ein Dermographismus l'homme autographe der Franzosen) bei einem Sklerodermatiker. Wir sehen in der Urticaria eine Angioneurose der Haut, die beruht auf Innervationsstörungen der vasomotorischen Nerven der Hautgefässe und den durch diese bedingten Veränderungen der Gefässwände. Zu dieser Auffassung, auf die schon das schnelle Auftreten von Urticaria-Eruptionen nach Reizen an ganz entfernten Stellen hindrängt, sind wir berechtigt, seitdem es Lesser gelungen ist, unmittelbar nach Durchschneidung eines Hautnerven in dessen Gebiet Quaddeln hervorzurufen. Wir schreiben gewissen Individuen eine Praedisposition zu, auf bestimmte Reize derartig zu reagieren. Diese Reize können auf Vorgängen im Körperinnern beruhen oder aber den Körper von aussen treffen, und um einen solchen Reiz handelt es sich bei der Urticaria factitia. Dieser bringt auf reflektorischem Wege durch Vermittelung der vasomotorischen Nerven eine Erweiterung der Gefässe und Hyperaemie der Haut zustande, vergleichbar mit ähnlichen Erscheinungen im Gefolge von psychischen Erregungen.

Ich glaube, dass gerade das Auftreten dieser Erscheinung an und für sich schon gemeinsam mit Sklerodermie in hohem Grade geeignet

ist, eine Stütze für die von Heller und Lewin aufgestellte Theorie der Krankheitsentstehung zu bilden: nicht nur, weil eben bekanntlich der Dermographismus meist bei Individuen mit labilem Nervensystem besonders auch Hysterischen — aufzutreten pflegt und so einen diesbezüglichen Rückschluss bei dem Patienten zulässt, sondern dieses auffallende Symptom findet auch seine Begründung in demselben Reflexvorgang, den die beiden Forscher für die Sklerodermie verantwortlich machen. Und gerade in diesem Falle müssen wir zu einem ursächlichen Zusammenhang der beiden Erscheinungen neigen, weil wir uns sagen müssen, dass auf die Dauer eine auf ganz geringe Reize in so hohem Masse reagierende Haut den Boden zur weiteren Sklerosierung abgeben muss; wir können uns sehr gut vorstellen, dass eine so lang anhaltende Circulationsstörung zur Verödung der Gefässe und consecutivem Oedem führt, mit daran anschliessender Induration und schliesslicher Atrophie der betroffenen Hautpartieen. Als auslösende Momente käme dann alles in Betracht, was — wie schon vorher erwähnt — einen Druck etc. auf die Unterlage ausüben würde.

Die Eigenart der Erscheinung bietet aber auch Gelegenheit zu einem Ausblick auf ein anderes Gebiet: Schon vielfach sind auffallende Formen von Urticaria factitia publiziert worden, einige auch in Verbindung mit Sklerodermie; doch handelte es sich meist um solche, die sich durch grosse Intensität und dementsprechend lange Dauer der Erscheinung auszeichneten. Hier tritt aber gerade das Missverhältnis zwischen diesen beiden Momenten hervor: Es ist höchst auffallend, dass relativ geringgradige Hyperaemie — durch leichte Reizung hervorgerufen — derartig lange bestehen bleibt. Bettmann hat gerade so, wie in einer früheren Beobachtung, auch hier die ausserordentlich lange Persistenz der Urticaria factitia nachgewiesen. Das Besondere dieser Form der Urticaria factitia besteht also nicht etwa in ihrer Intensität, sondern in ihrer langen Dauer, die im ersten Fall sogar bis zu 6 Tagen anhielt.

Ich glaube, man darf wohl schliessen, dass die Haut, die diese beiden Erscheinungen combiniert zeigt, — es handelte sich natürlich um Stellen, an denen äusserlich noch keine Veränderungen sichtbar waren — schon gleichsam den Keim der Sklerodermie in sich trägt. Man sollte annehmen, dass eine so lange Zeit anhaltende Erschlaffung der Arterienwandung bei sonst normaler Haut sich von vornherein praegnanter zu erkennen geben müsste und geht kaum fehl, wenn man eine latente, beginnende Sklerodermie für die geringe Intensität der Zeichnung verantwortlich macht. Andrerseits aber müssen die in Betracht kommenden Nerven, Centren oder auch Gefässwände schon ganz bedeutend affiziert sein.

Es liegt hier nahe, eine Parallele dieser Erscheinung mit derjenigen zu ziehen, die die Raynaud'sche Krankheit charakterisiert,

zumal diese Affektion ja — wie erwähnt — verschiedentlich mit der Sklerodermie in Beziehung gebracht oder gar als identisch mit ihr angesehen wurde: Dort handelt es sich um eine plötzlich nach nervösen Prodromen einsetzende Blässe und Kälte der Finger und Zehen, also der peripherstenKörperenden; um eine „regionaere Ischaemie", die nach einiger Zeit einer „regionaeren Cyanose" Platz macht und in schlimmen Fällen schliesslich zur vollständigen und zwar meist symmetrischen Gangraen der affizierten Endphalangen führt. Diese Gangraen kann auch eintreten, ohne dass eine spontane Synkope oder Asphyxie vorausgegangen ist. Man nimmt jetzt meist an, dass die spastische Ischaemie, hervorgerufen durch den Arterienkrampf, die schliessliche Veranlassung zum Auftreten des Brandes gebe, indem sie in ihrer Nutrition gestörte, eine „Opportunität zur Nekrose" Virchow zeigende Gewebe betreffe. Doch kann man sich noch nicht entschliessen, die vasomotorischen Störungen als direkte Ursache der tiefgreifenden Affektion anzusprechen. Betrachtet man dem gegenüber unseren Fall und sieht, wie lange bei einem geschädigten Nervensystem auf ganz geringe äussere Reize hin entsprechende Veränderungen — ob es sich um Reizung der Vasodilatatoren oder (wie man meist annimmt) um Erschlaffung der Constrictoren handelt, kommt dabei kaum in Betracht — bestehen bleiben, so darf man, glaube ich, ruhig die Angiospasmen als direktes aetiologisches Moment für die Raynaud'sche Krankheit ansehen. Man muss freilich mit allem Nachdruck an dem eigentlichen Krankheitsbegriff festhalten, so wie ihn Raynaud aufstellte, und wird sich erinnern müssen, dass allerdings der Raynaud'sche Symptomencomplex unter verschiedenartigsten anderen anatomischen Voraussetzungen sich einstellen kann.

Jedenfalls halte ich diesen Dermographismus im Verein mit dem streifenförmigen und besonders einseitigen Auftreten der Sklerodermie in hohem Grade für geeignet, auf einen — im allgemeinen gesagt — nervösen Ursprung der Krankheit hinzuweisen. Wo dieselbe ihren Sitz hat, ob central oder peripher, ob wir es in ersterem Fall mit einer Erkrankung bestimmter Metameren zu thun haben oder nur mit gleichzeitiger Lokalisation der Affektion an den „Dermatomen" oder „Dermatogrenzlinien" (Blaschko), das lässt sich nicht entscheiden. Ebensowenig wage ich zu beurteilen, wie weit die Auffassung Heller's und Lewin's von den peripheren Noxen haltbar ist und das erwähnte kleine Trauma im Sinne dieser Ansicht Verwertung finden kann.

Nach dieser aetiologischen Berücksichtigung der Krankheit möchte ich schliesslich noch auf eine Erscheinung aufmerksam machen, die sich bei unserem Patienten während der Behandlung herausgestellt hat und in der Beurteilung der Intensität der sklerodermatischen Veränderung von Interesse ist: Der Kranke zeigte bei seinem Eintritt in die Klinik einen augenscheinlichen Haarverlust an den affizierten

Stellen (besonders an denen, die schon das Stadium atrophicum aufwiesen) im Gegensatz zu den parallelen gesunden Körperstellen. Das trat besonders an dem rechten Unterschenkel hervor, über der Tibia. Während der entsprechenden Behandlung (Massage) stellte sich allmählich die Behaarung wieder ein an Stellen, wo vorher nicht eine Spur sichtbar gewesen. In der letzten Zeit, in der sich Patient vorstellte, war kaum noch ein Unterschied gegenüber der gesunden Seite festzustellen. Das ist, glaube ich, ein Beweis dafür, dass trotz der eingreifenden Veränderungen, von denen nicht nur die Haut, sondern auch die betreffenden Muskeln etc. stark in Mitleidenschaft gezogen werden, der Prozess sich gewisse Schranken setzt und das Keimgewebe von ihm kaum ernstlich ergriffen ist.

Zum Schluss noch einige Worte über die Therapie: Es ist natürlich, dass dieselbe bei der allgemein herrschenden Unkenntnis des eigentlichen Wesens der Sklerodermie auf schwachen Füssen steht. Dies äussert sich auch in der grossen Menge der vorgeschlagenen und empfohlenen Mittel und Kuren, denen im concreten Fall vielleicht allen ein gewisser Wert zuerkannt werden kann, deren Bedeutung aber — wie gesagt — nicht generalisiert werden darf. In Berücksichtigung der scheinbaren aetiologischen Momente machte man mehr oder weniger erfolgreiche Versuche mit Antirheumaticis, Antisyphiliticis, Nervinis und sogenannten Specificis, unter die auch die Gewebssafttherapie untergeordnet wird. Im Vorhergehenden wurde schon darauf hingewiesen, dass man gerade mit letzterem Verfahren ganz ausserordentlich vorsichtig sein muss, wegen der zuweilen dabei beobachteten Misshelligkeiten.

Ausserdem kommen Diaphoretica, ableitende Mittel, Roborantia in Betracht, letztere besonders mit Rücksicht auf vorhandenen oder zu befürchtenden Marasmus.

Schliesslich hebt man die günstige Wirkung der äusseren Mittel: medicamentösen Abreibungen, Bäder, Hydro- und Electrotherapie und Massage hervor.

Bei unserem Patienten wurde der Versuch mit Salicyl, Arsen, Thyreoidintabletten und Massage gemacht und auf letztere Behandlungsmethode ganz besonderer Wert gelegt; und ich glaube, dass die namhaften Erfolge, die erzielt wurden, gerade auf Rechnung dieses Verfahrens gesetzt werden müssen. Inwieweit die anderen angewandten Mittel die Besserung mitbefördert haben, können wir nicht beurteilen. Jedenfalls komme ich zu dem Schluss, dass vorläufig noch eine gut und vorsichtig ausgeführte Massage an erster Stelle bei der Therapie der Sklerodermie genannt werden muss; einmal wegen ihrer direkten Einwirkung auf den sklerotischen Prozess selbst, dann aber auch, um der stets drohenden Inactivitätsatrophie der Muskeln vorzubeugen.

Die Erfolge, die wir bei dieser Therapie gesehen haben, sind jedenfalls dazu angethan, die vielfach herrschende Ansicht von der durchaus schlechten Prognose der Sklerodermie mit gewisser Reserve hinzunehmen, abgesehen davon, dass wir noch immer dazu bewogen werden, Fälle von Spontanheilung anzunehmen; auf keinen Fall aber berechtigt uns diese erfolgreiche Therapie, bestimmte Rückschlüsse auf die Pathogenese der Erkrankung zu ziehen.

Zum Schlusse sei mir noch gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheime Rat Professor Dr. Erb für Ueberlassung des Falles und Herrn Professor Dr. Bettmann für seine liebenswürdige Unterstützung meinen Dank auszusprechen.

Litteratur-Verzeichnis.

Bettmann, Ueber eine besondere Form der Urticaria factitia bei der Sklerodermie. Berlin. Klin. Wochenschrift, 1901, No. 14.

Blaschko. Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut. Breslau, VII. Kongress der dermatol. Gesellschaft 1901.

Brissaud, Pathogénie du processus sclérodermique; ref. Münchener medicinische Wochenschrift, 1897, S. 864.

— La zona du tronc et sa topographie.

— La métamérie spinale et la distribution périphérique du zone.

Sur la distribution métamerique du zona des membres.
rf. Annales de dermatologie etc. 1897, No. 341.

Bruns, Ein Fall von Sklerodermie. Deutsche medicinische Wochenschrift 1899.

Dinkler, M., Die Lehre von der Sklerodermie. Deutsches Archiv für klinische Medicin, Bd. XLVIII, S. 514—577.

Drouin, U., Quelques cas de sclérodermie localisée à distribution métamérique. Thèse de Paris, 1898.

Friedheim, Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie. Münchener medicinische Wochenschrift, 1895, No. 14.

Fuchs, Bericht über die medicinische Klinik zu Göttingen, 1853/1854. S. 192.

Gaucher, Brouardel et Girode. Traité de médecine et de thérapeutique. Article Sclérodermie.

Goldschmidt. Sklerodermie und symmetrische Hautgangrän. Mém. de soc. de méd. de Strasbourg, 1888. Revue de médecine. 1887, Mai.

Hallopeau, Sur une sclérodermie en bandes limitée à la sphère de distribution du brachial cutanée interne. Annales de dermatologie, 1895, S. 22.

Hebra-Kohn (Kaposi). Lehrbuch der Hautkrankheiten. 1876, Bd. 2.

Hectoen, L., Ein Fall von Scleroderma diffusum. Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie, 1897, No. 17.

Heller, A., Ein Fall von Sklerodermie als Beitrag zur Pathologie des Lymphgefässsystems. Deutsches Archiv für klin. Medicin, 1871, S. 141.

Herxheimer. Zur Casuistik der Sklerodermie. Inaug.-Dissertation, Greifswald.

Hoppe-Seyler, 2 Fälle von Sklerodermie. Deutsches Archiv für klin. Medicin Bd. XLIV, 1889, S. 581.

Hutchinson, Morphoea herpetiformis. A neurological study. The British medical Journal, 1895, I, S. 1194.

Jakimoff, Sur un cas de sclérodermie diffuse symmétrique et son traitement par la thyroidine. Ref. Annales de dermatologie, 1897, S. 939.

Jonas, A., Zwei Fälle von Sklerodermie mit anatomischer Untersuchung eines Muskelstückchens bei einem derselben. Inaug.-Diss. Bonn, 1896.

Joppich, J., Ein Fall von Sklerodermie. Inaug.-Diss. Würzburg, 1894.

Kaposi. Zwei Fälle von Sklerodermie. K. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien. Sitzung vom 14. Juli 1895.

Lagrange, Thèse de Paris, 1874.

Lassar, Klinische Casuistik. Pseudosklerodermie. Monatshefte für prakt. Dermatologie, 1884.

Lauffs, J., Zur Casuistik der Sklerodermie, Inaug.-Diss. Bonn.

Leube, W. O., Klinische Berichte von der medicinischen Abteilung des Landeskrankenhauses zu Jena. Erlangen, 1875, S. 28.

Lewin, G. und Heller, J., Die Sklerodermie. Eine monographische Studie. Berlin, 1895.

Méry, H., Anatomie pathologique et nature de la sclérodermie. Thèse de Paris, 1889.

Du Mesnil de Rochmont. Ueber Veränderungen des elastischen Gewebes bei pathologischen Zuständen der Haut. Archiv für Dermatologie, 1893, S. 565.

Neumann, H., Ein Fall von Sklerodermа. Archiv für Kinderheilkunde, 1897. Bd. XXIV. S. 24.

v. Notthafft. Neuere Arbeiten und Ansichten über Sklerodermie. Centralblatt für Allgemeine Pathologie u. pathologische Anatomie. Bd. IX. No. 21/22.

Rasmussen. Scleroderma and its relations to Elephantiasis. Edinburgh. med. Journ. 1867.

Raymond. De la sclérodermie. Semaine médicale, 1898. S. 73.

Singer. Vortrag, gehalten im Wiener med. Club. Sitzg. v. 7. XI. 94: ref. Deutsche Medicinalzeitung.

Stephan. Nederl. Tijdschrift v. Geneeskunde. Bd. II. S. 177.

Ein Fall von Sklerodaktylie.
Berliner klin. Wochenschrift. 1896, S. 1152.

Thibierge. Contribution à l'étude des lésions musculaires dans la sclérodermie. Revue de médecine. 1890. T. X. S. 291.

Unna, P. G.. Die Histopathologie der Hautkrankheiten. Berlin. 1894. Artikel Sklerodermie. S. 1119–1132.

Vidal. De la sclérodermie spontanée. Gaz. des hôpit., 1878. S. 939.

Wolters, M.. Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie.
Archiv f. Dermatol. u. Syphilis, XXIV. 1892. S. 695.

Lebenslauf.

Ich, **Kurt Herz,** bin als Sohn des praktischen Arztes Dr. Joseph Herz und seiner Frau Auguste geb. Gottschalk, am 28. Januar 1879 zu Schwelm (Westfalen) geboren und isr. Confession; ich besuchte daselbst 4 Jahre die Volksschule, alsdann 3 Jahre das Realprogymnasium, begab mich sodann zum Gymnasium nach Barmen, das ich Ostern 1897 absolvierte. Ich studierte die ersten 4 Semester in Heidelberg Medizin, legte nach Beendigung derselben dort die ärztliche Vorprüfung ab, begab mich zur Fortsetzung des Studiums 2 Semester (Ostern 1899—Ostern 1900) nach München, alsdann 1 Semester nach Berlin und studierte das 8. und 9. Semester wiederum in Heidelberg, woselbst ich im Februar 1902 die ärztliche Staatsprüfung bestand.